Universitätshautklinik, Berlin. Dir. Prof. Frieboes

Erythrodermia ichthyosiforme congénitale

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Zahnärztlichen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Walter Klein

aus Stettin

Berlin, den 21. Dezember 1935

Druck von Edmund Stein G. m. b. H., Potsdam

517

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Magnus
Referent: Prof. Dr Gottron
Korreferent: Prof. Dr. Frieboes

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550822_0194

Meiner lieben Mutter
in Dankbarkeit und Liebe
gewidmet

Im Jahre 1902 wurde von Brocq die Erythrodermie ichthyosiforme congénitale avec hyperépidermotrophie und, unabhängig von Brocq im Jahre 1903 von Rille das gleiche Krankheitsbild als Keratotis rubra congénita erstmalig beschrieben und von der Ichthyosis vulgaris als selbständiges Hautleiden abgetrennt. An Hand zweier eigener Beobachtungen und unter Hinzuziehung einer Anzahl von seiner Ansicht nach hierhergehörenden Fällen aus der Literatur, glaubt Brocq folgende wichtige Symptome des klinischen Bildes feststellen zu können. Beginn bei der Geburt, Rötung der Haut, die dem Gesicht eine auffallende, glänzende Farbe gibt, allgemeine Hyperkeratose, die zunächst an Ichthyosis denken lasse, aber gerade an den Gelenken und auch an den Handtellern, die sonst bei Ichthyosis vulgaris nicht befallen sind, am stärksten ausgebildet ist. Ferner besteht eine reichliche Seborrhoe des behaarten Kopfes, Haare und Nägel wachsen übermäßig schnell, doch können die Haare dabei dünn sein, die Nägel verkrümmen sich vielfach. Endlich findet sich in manchen Fällen, aber nicht in allen, eine Blasenbildung auf der Haut; die anfangs vorhandenen Blasen können sich später auch ganz verlieren. Von der Ichthyosis vulgaris unterscheidet sich diese Form also durch die Rötung und durch die Lokalisation der Hyperkeratosen, ferner durch den Beginn bei der Geburt, sowie das übermäßige Wachstum der Haare und Nägel. Brocq will dieses Krankheitsbild weder mit der Ichthyosis vulgaris noch mit der Ichthyosis foetalis congénita identifizieren. In späteren Mitteilungen hebt er dann hervor, daß weder die Rötung noch das übermäßige Wachstum der Haare und Nägel immer bei diesem Krankheitsbild vorhanden sein müssen.

Damit rückt allerdings das Brocqsche Krankheitsbild der zweiten Form der Ichthyosis congénita larvata, die Riecke 1900 aufgestellt hat, sehr nahe. Riecke teilte nämlich die Ichthyosis congénita in drei Formen, in die Ichthyosis congénita gravis, weiterhin in die Ichthyosis congénita larvata, bei der infolge geringgradiger Ausprägung der Verhornungsanomalie ein Weiterleben nicht ausgeschlossen ist, und zuletzt in die Ichthyosis

congénita tarda, bei der im Gegensatz zu der Vorgenannten die Haut zur Zeit der Geburt anscheinend gesund ist und erst nach einigen Tagen, Wochen beziehungsweise spätestens nach Monaten Entwicklung von Hyperkeratosen verschiedener Dicke aufweist. Für ein Zusammenfallen des Brocqschen Krankheitsbildes mit der zweiten Form der Ichthyosis congénita spricht nach den Beobachtungen Gottrons auch die Tatsche, daß mit fortschreitendem Lebensalter der Betroffenen die Erythrodermie ichthyosiforme congénitale durch das Zurücktreten der Erythrodermie im klinischen Bild immer mehr und mehr das Erscheinungsbild der Ichthyosis congénita larvata annimmt. Von der zweiten und dritten Form der Ichthyosis congénita bleiben nach Riecke nur verhältnismäßig wenig Fälle am Leben. Bei den Fällen mit Erythrodermie ichthyosiforme congénitale ist ein Weiterleben zu erwarten. Es sind Gottron jedenfalls eine Reihe derartiger Fälle bekannt. Setzt man dieses Krankheitsbild der Ichthyosis congénita larvata bzw. der Ichthyosis congénita tarda gleich, dann sieht Riecke die Lebensprognose der zweiten und dritten Form nach Gottrons Darlegungen zu düster.

Bei der Erythrodermie ichthyosiforme congénitale findet sich selten eine Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens, trotz der relativ schweren Hauterscheinungen. Auch über ein Zurückbleiben in der körperlichen und geistigen Entwicklung ist in der Literatur nur der Fall von Liebermann, der eine 33jährige Patientin, die starke Knochenanomalien aufgewiesen haben soll, beschrieben. Bezüglich Miterkranken innerer Organe bei Erythrodermie ichthyosiforme congénitale ist kaum etwas bekannt geworden.

Überblicken und vergleichen wir die Einteilungsversuche Rieckes, Brocqs und Rilles, so ist unschwer festzustellen, daß die Formen Brocqs und Rilles identisch sind. Es fragt sich, ob sich die überlebenden Formen der Ichthyosis congénita Rieckes mit der Brocqschen Erythrodermie ichthyosiforme congénitale gleichstellen lassen. Dies ist, wie schon bereits erwähnt, in der Tat der Fall. Die Hauptsymptome decken sich auffallend mit den Symptomen der milden Fälle der Ichthyosis congénita. Es besteht infolgedessen kein prinzipieller Unterschied, und wir können daran festhalten, beide als identisch anzusehen.

Vielfach wurden die Beobachtungen von Brocq bestätigt. So berichtete Archibald über einen Fall bei einem arabischen Mädchen, Bockholt schilderte den Krankheitsverlauf eines 16jährigen Patienten, Bruhns schreibt 1913 ausführlich über atypische Ichthyosisfälle, Frei demonstrierte einen hierher-

gehörenden Fall bei einem 16jährigen Mädchen, dessen Eltern blutsverwandt waren, Gollmer beobachtete ein 2jähriges Kind mit Erythrodermie ichthyosiforme congénitale, dessen Eltern nicht blutsverwandt waren. A. Hoffmann, van Leeuven, Nicolas, Oliver, Paranougian, Pick, Pulvermacher, W. Richter, Rille, Siemens, Unna, Werther, Westfalen u. a. teilten Beobachtungen von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale mit.

Aus differenzialdiagnostischen Gründen ist auf die Erythrokeratodermie hinzuweisen, die von der Erythrodermie ichthyosiforme congénitale abzutrennen ist. Es handelt sich um ein äußerst seltenes, zuerst von Darier und dann von Gottron beschriebenes Krankheitsbild. Der Fall Gottrons 1922 betraf einen 9jährigen Knaben. Vorhanden waren zerklüftete, scharf umschriebene, hyperkeratotische Krankheitsherde auf gerötetem Grunde an beiden Ohrläppchen, an Knien, Ellenbogen, Händen und Füßen und vor allem auch am Stamm. Die Krankheit bestand seit Jahren. Dieser Fall ist erneut von Gottron auf der Tagung der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft 1934 demonstriert worden.

Im folgenden seien die Beobachtungen von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale der Universitäts-Hautklinik Berlin aus den Jahren 1919—1935 zusammengefaßt.

Fall 1: Paul B., 8 Jahre, Schüler, 25. 8. 1922.

Vorgeschichte: Eltern leben, sind gesund und nicht blutsverwandt. Der Kranke ist das erste Kind, wurde 4 Monate an der Brust genährt. Im Alter von 6 Wochen sollen rötliche, dicht beieinander stehende „Pickelchen", und zwar zuerst auf der Stirn und später im Bereich der Gesamthaut aufgetreten sein. Die Haut war trocken. In der Wärme trat die Rötung mehr hervor. Abschilferungen wurden nicht beobachtet. Später soll die Haut wieder glatt geworden sein, indem zuerst die Seitenflächen des Rumpfes ein normales Aussehen annahmen. Nach vierwöchentlichem Bestehen der Krankheit soll die Haut dann wieder glatt gewesen sein. Im Alter von 1 Jahr 2 Monaten begann die Veränderung wieder mit einem aus kleinen Pickelchen bestehenden Streifen über der Nasenwurzel, von da aus breitete sich der Ausschlag über das Gesicht aus, die Pickel verschwanden bald, es blieb eine gleichmäßige Rötung und Trockenheit der Haut, die abschilferte. Nach etwa 14 Tagen war der ganze Körper wie bei der Klinikaufnahme befallen. Im Frühjahr (Mai, Juni), schwand der Ausschlag und blieb während der warmen Jahreszeit fort. Von November an trat er dann wieder neu auf, im Gesicht anfangend, sich in 2 bis 3 Tagen über den Körper ausbreitend. Im Alter von 5 Jahren blieb der Ausschlag auch im

Frühjahr. Deshalb auf ärztlichen Rat nach Sülze (Mecklenbg.), Solbad. Patient war im August 1919 4 Wochen in Sülze, 25 Solbäder, danach angeblich völliges Verschwinden der Hauterscheinungen. Frühjahr 1920 trat der Ausschlag wieder in leichterer Form auf, deshalb wieder nach Sülze, 18 Solbäder. Danach war der Ausschlag verschwunden. Im Winter und Sommer 1921 angeblich kein Ausschlag. Weihnachten 1921 plötzlicher Ausbruch unter Fieber und Abgeschlagenheit. Anfangend im Gesicht, in 3 Tagen auf den Körper übergehend; Rötung, Trockenheit, Schuppung. Auf ärztlichen Rat Einreibungen mit Olivenöl. Mai 1922 wieder 4 Wochen in Sülze, 20 Bäder, kein Erfolg. Seit dieser Zeit ununterbrochenes Bestehen des jetzigen Krankheitsbildes. 1918 in Berlin bei Homöopathen, kein Erfolg. Zeitweise brachten Kalmußbäder und Olivenöleinreibungen Linderung. Bei starker Ausprägung des Hautausschlages lösten sich die Nägel an den Füßen völlig ab. Im übrigen wuchsen die Nägel sehr schnell. Appetit stets sehr gut, Verdauung regelmäßig. Im Alter von 5 Jahren Masern in der anfallsfreien Zeit, normaler Verlauf, sonst stets gesund. Auf der Schule kommt der Schüler sehr gut vorwärts, geistig gewandt. Während der Bestandsdauer des Ausschlages stets sehr abgeschlagen, abends sehr heiß, oft bettlägerig. 1918 im Alter von 4 Jahren waren auch die Hände und Arme sehr dick geschwollen und mit Schorf, der später in großen Fetzen abging, bedeckt. Stets sehr starkes Jucken. Bei starker Sonnenbestrahlung traten große, rote Flecken über dem ganzen Körper auf, die besonders stark juckten und nach Abkühlung im Zimmer nach etwa einer Viertelstunde wieder verschwanden.

Eine Schwester, 6 Jahre alt, ist gesund. Mutter keine Fehlgeburt, magenleidend (nervös) gewesen.

Seinem Alter entsprechend großer, etwas zarter Knabe.

Innere Organe: o. B.

WR.: — MTr.: — Pirquet: —.

Haut: Die Gesamtdecke mit Ausnahme der Achselhöhlen, Kniekehlen und genitalen Regionen ist in gleichförmiger Weise von einer geringen Verdickung und Verhärtung der Haut befallen, wodurch stellenweise, so besonders im Nacken und an den Beugeflächen der Unterarme das Hautrelief vergröbert (Licheninfikation) erscheint. Der Übergang zu den normalen Hautflächen ist unmerklich. Die Oberfläche fühlt sich trocken und infolge einer größtenteils (Stirn-Haargrenze) aus polygonalen Schildchen bestehenden geringen Schuppenbildungen rauh an. An den Wangen, am Gesäß, an den Oberschenkelaußenflächen und an den Streckseiten der Unterarme sitzen die

Schuppen einer verwaschenen blaßen Röte auf. Handteller und Fußsohlen sind gleichmäßig schwielenartig, hyperkeratotisch bedeckt. Die Nägel sind lang, schmutziggrau, trübe, rauh, zum Teil deutlich verdickt. Ihre Oberfläche ist gerieft, der freie Rand ausgefasert. Das Gesicht ist in geringem Grad, jedoch deutlich von maskenähnlicher Starre. Leichtes Ektropium des Unterlides.

Blut: Eosinophile 2%,
Stabkernige 1%,
Segmentkernige 62%,
Lymphozyten 28%,
} 63%,
große Mononucl. + Übergangsf. 7%.

Diagnose: Ichthyosiforme Erythrodermie congénitale.

Therapie: Kopf 5%ige Salizyl-Vaseline, Arm und Gesicht 2%ige.

31. 8. Die Haut der Arme und des Gesichts ist erheblich rauher geworden, dort besteht auch eine stärkere Ausprägung der Hautfelderung, das Ektropium ist geschwunden.

2. 9. Die Haut an den behandelten Stellen (Arm, Gesicht) ist rauh, zeigt aber deutlich Verdickung der Hautfalten. Auf Wunsch des Vaters gebessert entlassen mit der Weisung, sich nach 5 Tagen vorzustellen.

Dieser Fall wurde von Gottron auf der Tagung der 17. Dermatologischen Gesellschaft 1934 unter dem Erscheinungsbild der Erythrodermie ichthyosiforme congénitale vorgestellt. Bemerkenswert sind die subjektiven Beschwerden. Der Kranke hat am meisten unter der mangelnden Schweißbildung zu leiden, was ihn bei der Arbeit als Fleischer stört. Er bekommt bei der Arbeit Herzklopfen und stechendes Gefühl in der Schläfengegend. Daneben stört ihn die Trockenheit und die Brüchigkeit der Nägel, sowie die leichte Rhagadenbildung im Bereich der hyperkeratotischen Hand- und Fußinnenflächen.

Zusammenfassend: Es handelt sich um einen Fall, der das ausgeprägte Bild einer Erythrodermie ichthyosiforme congénitale darbot. Bemerkenswert ist die Verlaufsweise. Hervorzuheben ist das Auftreten einige Zeit nach der Geburt, wodurch Beziehungen zur Ichthyosis congénita tarda gegeben sind. Darauf hinzuweisen ist ferner, daß die Krankheitserscheinung in wechselnder Stärke im Laufe der ersten Lebensjahre vorhanden war und zeitweise vollständig geschwunden sein soll. Nach den lückenhaften Angaben der Eltern gewinnt man den Eindruck, daß die Haut nur zeitweilig, und zwar nur in kleinen Bezirken, befallen war. Zu den Beobachtungszeiten in der Klinik, und zwar

im 8. und 20. Lebensjahr, war aber stets die gesamte Hautdecke Sitz von ichthyosiformen Veränderungen. Bei der letzten Vorstellung war die Erythrodermie noch schwächer als im 8. Lebensjahr, wo sie auch bereits nicht besonders stark hervortretend ausgeprägt war. Damit ist zum Ausdruck gebracht, daß die Erythrodermie sich mit fortschreitendem Lebensalter zurückbildet, während die ichthyosiformen Veränderungen, d. h. die vermehrte Schuppenbildung in unveränderter Stärke auftritt, so daß in späteren Jahren die Hautveränderungen nicht oder kaum von der Ichthyosis congénita larvata abzutrennen sind.

Fall 2: Berta M., 17 Jahre, 11. 4. 1924.

Angeblich 1912/13 im Alter von 6 Jahren schon einmal mit der gleichen Krankheit in der Poliklinik gewesen. Drei Geschwister und Eltern ohne die gleichen Erscheinungen. Das Kind soll angeblich im 7. Schwangerschaftsmonat geboren sein. Bei der Geburt war die Haut im ganzen rot, Nägel waren nicht vorhanden, im übrigen ein schwach entwickeltes Kind. Nach der Geburt unserer Kranken hatte die Mutter noch zwei Fehlgeburten. Bald nach der Geburt soll sich der Kopf mit Krusten bedeckt haben. Der Mutter ist nicht in Erinnerung, daß im Bereich der die gesamte Hautdecke einschließlich der Beugen der großen Gelenke einnehmenden Erythrodermie jemals Blasen aufgetreten sind. Ein stärkeres Wachstum der Haare und Nägel ist nicht bekannt geworden.

Befund: Die Haut ist Sitz einer bräunlichroten Erythrodermie. Sie ist gespannt, trocken und überall bald in schwächerem, bald in stärkerem Ausmaß von dünnlamellösen, randwärts etwas abgehobenen, glänzenden, weißen Schuppen bedeckt, die sich leicht ablösen lassen. Die Schuppung ist auf dem Rücken und an den unteren Extremitäten, besonders an den Knien, stärker als auf Brust und Bauch. Die Ellenbeugen weisen relativ wenig Schuppen auf, aber auch hier ist eine über die Norm hinausgehende Schuppung vorhanden.

Besonders sehen das Gesicht, und zwar insbesondere Stirn und Wangen gespannt aus und sind mit kollodiumähnlichen Schuppen bedeckt. Das Gesicht ist rot bzw. bräunlich-rot (indianerfarben). Hier sind einzelne durchscheinende Kapillaren wahrnehmbar. Besonders reichlich sind die Schuppen auf dem behaarten Kopf. Die Schuppung ist während des ganzen Jahres, unabhängig von der Jahreszeit, ziemlich gleichmäßig vorhanden. Die Lagerstelle ist immer gleichmäßig von zahlreichen kleinen Schuppen bedeckt, stärkste Schuppung an den unteren Extremitäten. Achselhaare fehlen, Pubeshaare entsprechend dem Alter mäßig ausgebildet. Angeblich am Körper

nie Schweißbildung, nur höchstens im Gesicht, insbesondere nie an den Händen Schweißausbruch. Streckseiten der Oberarme, Unterarme, sowie die Hände weisen einen bläulich-rötlichen Farbton auf, der in den distalen Anteilen mehr livide wird. Die Gegend der Handgelenke, Hände und Finger weisen eine tiefrote Farbe mit einer lividen Note auf, und zwar besonders auf dem Handrücken. Auf Druck läßt sich die Rötung leicht vorübergehend beseitigen, und die Haut nimmt alsdann einen fahlgelben Farbton an. Die Haut des Handrückens ist verdünnt und weist in Andeutung zigarettenpapierähnliche Fältelungen auf. Sie besitzt hier einen geringeren Elastizitätsgehalt.

Die Haut der Finger ist gespannter, teigig geschwollen, die Hautfalten über den Gelenken sind sackartig vorgewölbt, und die Querfurchen der Haut sind im Bereich der Gelenke außerordentlich ausgesprochen. Die Handinnenfläche weist eine flächenhafte geringgradige Hyperkeratose auf und neigt zur Rhagadenbildung. Die Hand fühlt sich feuchtkalt an. Die Spannung des Gesichts ist eine derart starke, daß die Unterlider stark nach unten gezogen sind und rechts eine Andeutung von Ektropium aufweisen, so daß beim Lidschluß die Augen nicht vollständig geschlossen werden können. Aus diesem Grunde Neigung zu Konjunktividen.

Die Fingernägel weisen im Querdurchmesser eine stärkere Beugung auf, sonst keine Veränderungen. Die Empfindungen für spitz und stumpf, warm und kalt, Schmerz, Berührung erhalten.

Eine leichte vasomotorische Überempfindlichkeit auf Berührung; auf Strichreiz bleibt die Rötung längere Zeit bestehen und klingt nur langsam ab. Einzelne bohnengroße Drüsen in der Axillargegend und Submaxillargegend. (Schlechtes Gebiß.) Fehlen der oberen Schneidezähne und des 2. Molaren rechts, sonst nichts Besonderes. In der Schilddrüsengegend weist der Hals eine Schwellung auf, und zwar rechts stärker als links, Schilddrüse macht rechts den Eindruck einer mäßigen Vergrößerung.

Für Basedow keine Symptome, außer leichter Tachykardie, feststellbar.

Zusammenfassend: Die 17jährige Kranke zeigt von frühester Jugend, und zwar bereits zur Zeit der Geburt, das ausgeprägte Bild der Erythrodermie ichthyosiforme congénitale. Im Gegensatz zum vorigen Fall war die Erythrodermie noch mit 17 Jahren deutlich wahrnehmbar. Über die weitere Verlaufsweise der Krankheit konnte nichts in Erfahrung gebracht werden.

Hervorzuheben sind in diesem Fall die Gebißdefekte. Nur bei Arning finde ich den Hinweis auf das Vorkommen von verkümmerten Zähnen bei einem 7jährigen Mädchen mit Erythrodermie ichthyosiforme congénitale. Die Möglichkeit eines ursächlichen Zusammenhanges ist nicht von der Hand zu weisen, da bei anderen keimplasmatisch angelegten Hautkrankheiten, wie bei der Epidermolysis bullosa hereditaria derartiges vorkommt. So war im Jahre 1935 ein Fall von ausgeprägter, große Teile der Hautdecke, vor allem auch den Stamm einnehmende, Epidermolysis bullosa hereditaria in der Klinik beobachtet worden, bei dem die Zahndefekte hochgradig ausgeprägt waren (nicht veröffentlicht).

Fall 3: Hanna H., Schönfließ b. Berlin, 1 Jahr, 23. 2. 1922.

Die Mutter hat keine klinisch feststellbare Schilddrüsenerkrankung. Keine ähnliche Hautkrankheit in der Familie. Bei der Geburt war eine bläulich-rote Haut vorhanden. Die Röte ging in der nächsten Zeit wieder etwas zurück. Von Anfang an wurde auch eine stärkere Rauhigkeit der Gesamthaut bemerkt, und zwar auch an den großen Gelenkbeugen. Später wurden die Hyperkeratosen stärker und nahmen einen mehr schwärzlichen Ton an.

Familienanamnese: In der Familie der Mutter Skrofulose. In der Familie des Vaters nichts Besonderes. Eltern des Kindes nicht blutsverwandt. Beide nicht hautkrank gewesen. Patientin erstes Kind, Geburt nach 8 Monaten. Kind wurde mit rauher, weißschuppiger Haut auf erythrodermischem Boden geboren. Schuppen sollen in großen Mengen abgefallen sein. Die Windeln sollen wie mit Schnee bedeckt ausgesehen haben. Die Schuppen auf dem Körper sollen nach 6 Monaten dunkler geworden sein. Das Kind hatte starke Juckempfindungen und kratzte sich bis zum Bluten. Das Kind war stets in ärztlicher Behandlung. Als die Schuppen noch weiß waren, erhielt das Kind Olivenöl und später Salben; der Zustand soll sich nicht gebessert haben.

Status: Kind ist in der Entwicklung zurückgeblieben. Zähne noch nicht vorhanden. Fontanellen geschlossen.

Pulmores: Sonorer Klopfschall.

Atmung: Vesikulär.

Cor: Aktion regelmäßig, Töne rein.

Milz und Leber: Nicht geschwollen.

Hautbefund: Befallen ist die Gesamthaut, Haarwachstum ist gelichtet, der behaarte Kopf weist eine geringe Hyperkeratose auf, die ohne Abgrenzung auf die Hyperkeratose des Nackens und der Stirne übergeht. Außerdem ist auf dem be-

haarten Kopf eine stärkere Seborrhoe vorhanden, dabei kommt es zur Bildung von grau-gelben, fettig sich anfühlenden Krusten, die mit den hyperkeratotischen Produkten in scheibenförmigen lamellösen linsen- bis pfennigstückgroßen Schuppenkrusten verbacken sind. Im Gesicht sind die Wangen zart braun-rot, und die Oberhaut weist oberflächliche Einrisse auf. Die Ohrmuschel, im besonderen die Ohrläppchen, zeigen eine stärkere schmutzige Hyperkeratose. Nacken und Hals sind trocken und zeigen an der Oberfläche zarte, eben angedeutete, aber deutlich über das Normale hinausgehende grau-gelbe bis zitronenfarbene Hyperkeratosen. Der gesamte Körper, Bauch, Rücken, Extremitäten, insbesondere auch die großen Gelenke, die Beugen der Extremitäten weisen eine schwärzliche, grau-braune, graugelbe Hyperkeratose auf. Die Horngebilde überragen die Oberfläche um etwa 1—2 mm. Durch die Felderung der Hyperkeratosen erhält die Hautoberfläche ein zerklüftetes Aussehen. Die Horngebilde lassen sich leicht ablösen, nach Ablösung liegt eine blaßrote, nicht blutende, trockene Oberfläche vor. Vom Schultergürtel bis zum Hals und Nacken werden die Hyperkeratosen zum Teil in allmählichem Übergang, zum Teil ziemlich unvermittelt flacher. Vollkommen frei von hyperkeratotischen Veränderungen sind die Hand- und Fußteller. Die Gesamthaut ist stark gerötet, auf der Streckseite des linken Unterarms findet sich eine nässende, gerötete Fläche, die durch sekundäre Kratzeffekte bedingt ist. Die Nägel und Haare zeigen kein stärkeres Längenwachstum. Patientin wird nach Besserung auf Wunsch der Mutter entlassen.

Wiedervorstellung am 8. 8. 1935. Befallen ist die gesamte Hautdecke, wobei das Gesicht und teilweise auch die vorderen Anteile der Hände nur geringgradige hyperkeratotische Veränderungen, wohl infolge häufigerer Waschungen, zeigen. Vorhanden ist im Bereich der übrigen gesamten Haut eine blasse Erythrodermie. Auf diesem Boden stehen hochgradige 1—2 mm hohe Hyperkeratosen von grau-grüner und vielfach, wie z. B. am Rumpf, schwarzer Farbe. Sie lassen sich nicht ganz leicht mit dem Fingernagel ablösen, und alsdann liegt eine zarte Erythrodermie vor. Blasenbildung soll nach Angaben der Mutter bis zum 10. Lebensjahr bestanden haben.

Besonders sei darauf hingewiesen, daß die Beugen der großen Gelenke mitergriffen sind, und ein milchig-weißes Aussehen infolge Makeration dieser Hautanteile zeigen. Auch der behaarte Kopf ist zum Teil mit grünlich-grau-schwarzen Hyperkeratosen bedeckt. Die Haare sind licht, aber sonst unverändert. Hand- und Fußrücken weisen bis zu 2 mm hohe,

grobgefelderte Hyperkeratosen auf. Fußsohlen und Handinnenflächen lassen von Keratombildung nichts erkennen. Die Nägel sind gut geformt, weisen vereinzelt kleinfleckige Leukonychie auf und sollen sehr schnell wachsen. Das Gebiß ist regelrecht, die Schleimhäute sind blaß. Die Pubeshaare sind mäßig ausgeprägt, Achselhaare fehlen. Die Periode ist seit mehreren Monaten in regelmäßigen Zwischenräumen aufgetreten.

Ein 3jähriger Bruder weist nach Angabe der Mutter normale Haut auf.

Zusammenfassend: Es besteht ein ausgeprägtes Bild einer Erythrodermie ichthyosiforme congénitale. Hinzuweisen ist, daß es sich auch bei diesem Kind, wie bei dem vorigen Fall, um eine Frühgeburt handelt. Bei dieser Kranken ist besonders die noch im 14. Lebensjahr bestehende Hochgradigkeit der Hyperkeratosenbildung bemerkenswert. Dadurch hebt sich dieser Fall von dem vorhergehenden ab. Man kann bis zu einem gewissen Grad, im Hinblick auf die stark ausgeprägte Hyperkeratosenbildung, auf Beziehungen zur Ichthyosis foetalis gravis hinweisen. Körperlich ist die Kranke gesund, Mißbildungen bestehen nicht.

Fall 4: Kurt G., Wannsee, 9 Wochen, 11. 11. 1919.

Anamnese (nach Angaben der Mutter): Vater des Kindes gesund, Mutter desgleichen. Der Kranke ist das erste Kind des nicht blutsverwandten Ehepaares. In der Familie wurde kein ähnlicher Fall beobachtet. Das Kind wurde 3 Wochen zu früh am 3. 9. 1919 geboren. Die Mutter hatte 3 Tage Wehen, und das Fruchtwasser war schon 5 Tage vor der Geburt fortgeflossen, so daß das Kind bei der Geburt ganz ausgetrocknet aussah.

Die Haut war glatt, stark gerötet, dabei etwas ins bräunliche spielend. Das Kind sah „glänzend wie eine Wachspuppe“ aus, die Haut war straff und soll bei der Geburt keine Einrisse aufgewiesen haben. Drei Tage nach der Geburt, unter gleichzeitigem Schälen und Schuppen, begann die Haut einzureißen. An einigen Stellen soll sich die Haut vollständig abgeschilfert haben und danach wieder das blanke Aussehen gezeigt haben.

Das Kind war in ärztlicher Behandlung. Es wurde aber keine bestimmte Diagnose gestellt. Dem Kind wurden zweimal wöchentlich Maiskleienbäder verordnet. Daraufhin soll sich die Haut im ganzen abgeschält haben. Die Einrisse kehrten aber immer wieder. Deshalb suchte die Mutter die hiesige Haut-Poliklinik auf und wurde mit dem Kind in die Hautklinik aufgenommen.

Status: Für sein Alter gut entwickeltes Kind.

Gewicht: 3500 g.

Verdauung: regelmäßig.
Stuhl: gelb, breiig.
Appetit: gut, sechsmal täglich Brust.
Innere Organe: o. B.

Haut: Die Haut des ganzen Körpers ist rötlich bis braunrötlich gefärbt, stark gespannt und teilweise mit großen, gelblichen, hyperkeratotischen Platten bedeckt. Die Hyperkeratosen sind zum Teil, insbesondere am Kopf, mehrere Millimeter dick und lassen sich abziehen. Die freiwerdende Hautdecke blutet nicht. Am Kopf lösen sich mit den Schuppen, die einen talgartigen Belag haben, auch zugleich die Haare ab. Die Schuppen können in einem Stück abgelöst werden. Das Gesicht ist ebenfalls ergriffen, schuppt und hat eine hellrote Farbe. Die Gelenkbeugen sind fast völlig frei. Die Bewegungen der Glieder sind nicht wesentlich beeinträchtigt. Das Kind saugt gut.

Schleimhäute: o. B.

Nägel: o. B.

Diagnose: Ichthyosis congénitalis (Brocqsche Erythrodermie ichthyosiforme congénitale).

Therapie: Täglich Bäder und Einfetten des Körpers mit Vaseline, auf dem Kopf 1prozentige Salizylsalbe.

Verlauf: 15. 11. Das Kind befindet sich wohl. Die Schuppen auf dem Kopf und dem Körper sind fast gänzlich geschwunden. Die darunter freigewordene Haut sieht blank und glatt aus.

18. 11. Die Schuppen sind nicht wieder aufgetreten.

20. 11. Die Haut zeigt an den Knien und Ellbogen zarte Einrisse. Sonst ist der Körper ohne Befund.

Das Kind wurde auf Wunsch der Mutter entlassen und sollte sich in 10 bis 14 Tagen wieder vorstellen.

Im Oktober 1924 kam der Kranke wieder zur Untersuchung in die Poliklinik. Kopf, Gesicht, Rücken, Brust und Hals waren von Schuppen bedeckt, die Röte, die bei Geburt bestand, soll sich nach und nach zurückgebildet haben und ist jetzt nicht mehr wahrnehmbar. Die Schuppung soll mit zunehmendem Lebensalter auch geringgradiger geworden sein.

Am 7. August 1935 stellt sich der Kranke mit 15 Jahren zum drittenmal vor. Der Knabe ist gutentwickelt, in der Kindheit hatte er Masern und Bronchitis durchzumachen.

Befund: Die bei Geburt vorhandene Erythrodermie ist nicht mehr feststellbar. Die Hautfarbe ist geringgradig pigmentiert und sieht schmutzig-braun aus. Eine Schuppung ichthyosiformer Art ist nicht mehr wahrnehmbar. In den seitlichen Rumpfteilen, am Bauch und auch in den Inguinalfalten sind

linsen- bis pfennigstückgroße anuläre Herde (Cutis marmorata-artige Anordnung) zu sehen, die in peripherwärts schmalbandiger Ausdehnung eine stärkere Pigmentierung aufweisen. Die Haut ist trocken. Der Knabe hat wenig Schweißbildung.

Die Handinnenflächen und Fußsohlen weisen eine mäßig ausgeprägte schwielenartige Verdickung auf. Auch im Bereich der Knie ist eine Verdickung der Haut mit Vergröberung der Hautfelderung, bedingt vor allem durch die Verdickung der Epidermis, wahrnehmbar. Am Ellenbogen sieht man eine Hautreliefvergröberung. Der Kopf zeigt eine stärkere, kleienartige Schuppung. Die Fingernägel sind plattenartig und zeigen keine Wölbung. Das Gebiß ist regelmäßig.

Fall 5: Dora G., Schülerin, 14 Jahre, 7. 8. 1935.

Die Kranke ist die Schwester des soeben beschriebenen Patienten. Auch bei ihr soll bei Geburt schuppende Rötung an der ganzen Körperhaut bestanden haben, die mit fortschreitendem Lebensalter immer mehr und mehr zurückgetreten ist. Jetzt zeigt die Kranke noch auf dem Kopf und auf dem Rücken in umschriebenen, nicht ganz handtellergroßen Herden schildplattenartige Schuppung, wobei die Einzelschuppen peripherwärts abgelöst sind und zentral festsitzen. Im übrigen Cutis marmorata. Die Nägel sind wie beim Bruder plattenartig. Das Hautrelief ist im Bereich der Knie, Fußsohlen und Handinnenflächen vergröbert und zeigt eine schwache, aber immerhin wahrnehmbare, schwielige Verdickung. Das Gebiß ist regelmäßig.

Außer diesen beiden von der Krankheit befallenen Kindern schenkte die Mutter noch einem Knaben das Leben, der aber bei der Geburt keine ähnlichen Krankheitserscheinungen aufwies.

Zusammenfassend sei bemerkt, daß auch bei diesen Geschwistern, die bei der Geburt mit ausgeprägter Erythrodermie ichthyosiforme congénitale befallen waren, das erste Kind eine Frühgeburt war. Bei beiden Kindern nimmt das Krankheitsbild mit fortschreitendem Lebensalter immer mehr und mehr die Form der Ichthyosis congénita larvata an, bzw. verschwindet fast vollständig.

Fall 6: Hellmuth H., 3 Jahre, 3. 3. 1921.

Erythrodermie ichthyosiforme congénitale, Varizellen.

Anamnese: Vater im Krieg gefallen, Mutter und ein Bruder gesund. Im Alter von 4 Monaten Lungenentzündung, vor vier Wochen Keuchhusten.

Jetziger Befund: Seit Geburt bestand eine „Fischhaut". Das Kind ist schwächlich (11,5 kg) und taubstumm.

Innere Organe: o. B. Die Unterschenkel zeigen erhebliche Verkrümmungen nach innen.

Haut: Befallen ist die Haut des ganzen Körpers mit Ausnahme des Gesichts, hauptsächlich sind der Stamm und die Streckseiten ergriffen. Die Haut ist trocken, spröde und fühlt sich rauh an. Die Kopfhaut schuppt und ist mit trockenen Krusten bedeckt. Die Haut des Stammes ist mit weißlichen Schuppen und Schüppchen bedeckt. Vereinzelt sind tiefgehende Fissuren in der hyperkeratotischen Hornschicht feststellbar, so daß diese in plattenartige Bezirke aufgeteilt erscheint, dadurch gewinnt die Hautdecke ein schildplattenartiges Aussehen.

Pirquet: — W.R.: —

Verlauf: Während der Beobachtung traten am 5. 3. 21 Varizellen auf, die auch auf der Mundschleimhaut in Erscheinung traten. Die Varizellen wurden mit Puder und die ichthyosiforme Erythrodermie nach Abheilen der Varizellen mit Bädern und Fetten behandelt. Bei der Entlassung war die Haut fast glatt.

Zusammenfassend: Auch hier handelt es sich um einen Fall von Erythrodermie mit stärker ausgeprägter Hyperkeratose, so daß dieser Fall wie Fall 3 anzusehen ist. Darauf hinzuweisen ist, daß das Kind tubstumm ist.

Fall 7: Richard R., Monteur, 23 Jahre. 19. 1. 1935.

Ichthyosis congénita mit Keratoma palmare, hervorgegangen aus Erythrodermie ichthyosiformis congénitale.

Beugen der großen Gelenke mitergriffen. Eltern nicht blutsverwandt. Einziges Kind. Vater hat spröde Haut. Patient hat bei Geburt anscheinend das Bild der Erythrodermie ichthyosiforme gezeigt. Anscheinend schnelleres Wachstum der Haare und Nägel. Neigung der Haut zu ekzemartigen Veränderungen.

Zusammenfassend: Beobachtung eines Kranken im dritten Lebensjahrzehnt, der das Bild einer Ichthyosis congénita darbot, das nach den anamnestischen Angaben eine Erythrodermie ichthyosiforme congénitale gewesen sein soll. Im 23. Jahr war von der Erythrodermie nichts mehr feststellbar. Das Erscheinungsbild in diesem Lebensalter war nur als Ichthyosis congénita erfaßbar. Der Fall wäre dementsprechend bei Berücksichtigung der allmählichen Rückbildung der Erythrodermie dem Fall 1 anzureihen, bei dem die Erythrodermie noch eben angedeutet war.

Fall 8: Günter P., 1¼ Jahr, 19. 7. 1924.

Erythrodermie ichthyosiforme congénitale.

Seit Geburt trockene Haut und Schuppen auf erythrodermischer Grundlage. Die gesamte Körperdecke ist ergriffen. In der Familie kein ähnliches Krankheitsbild vorhanden.

Im vorstehenden sind die in den letzten 15 Jahren an der Berliner Universitäts-Hautklinik beobachteten 8 Fälle von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale zusammengetragen. Anfügend sei noch auf den aus der Klinik stammenden, von Pulvermacher 1919 ausführlich in der Dermatologischen Zeitschrift, Bd. 28 S. 354, beschriebenen Fall hingewiesen.

Diese 9 Fälle standen im Lebensalter vom 1. bis 23. Jahr. In der Regel sind sie bereits in den ersten Lebensjahren erstmalig beobachtet worden. Wie aus den Ausführungen hervorgeht, konnten einzelne Fälle auch zehn und mehr Jahre später wieder beobachtet werden. Von den 9 Kranken sind 3 zu früh geboren. Einmal wurde ein Geschwisterpaar beobachtet. Kein Kranker stammt aus einer Ehe unter Blutsverwandten. In der Aszendenz und Deszendenz ist bei unseren Kranken nach den uns zuteil gewordenen anamnestischen Angaben keine ähnliche Erkrankung vorgekommen. Dementsprechend kann über den Vererbungsmodus bei unseren Kranken im einzelnen keine Stellung genommen werden. Die Geschlechter waren in den 9 Fällen männlich zu weiblich wie 6 : 3 verteilt.

Bei den 9 beobachteten Patienten waren die Krankheitserscheinungen bei 7 bei der Geburt vorhanden und bei 2 traten sie erst später auf. Die letzten beiden entsprachen den Fällen von Ichthyosis congénita tarda im Sinne Rieckes. Es ist schon durch die Mitteilungen von Froelich, Weiß, Tobias, Terebinsky und Pulvermacher literarisch bekannt, daß es Fälle von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale gibt, die nicht gleich bei Geburt, sondern erst kurz danach entstehen sollen. Die beiden Beobachtungen unserer Krankheitsbilder sind ein Beweis für diese Feststellungen.

Uns ist nichts darüber bekannt geworden, daß einer der beobachteten Kranken frühzeitig gestorben ist. Wir sind allerdings über die Lebensschicksale unserer Kranken nur teilweise unterrichtet, doch sind sehr viele über das erste Lebensjahrzehnt hinweggekommen.

Diese Feststellung scheint bei der Zugehörigkeit der Erythrodermie ichthyosiforme congénitale zur Ichthyosis congénita wichtig, da deren Lebensprognose, und zwar nicht nur die der schweren Form, sondern auch die der larvierten und tardierten Form für ungünstig angesehen wird. Bleiben doch nach den Ausführungen Rieckes von der 2. und 3. Form nur verhältnismäßig wenig Fälle am Leben. Betrachtet man aber die Ery-

throdermie ichthyosiforme congénitale Brocqs für identisch mit 2. bzw. 3. Form der Ichthyosis congénita, wie man das heute fast allgemein tut, dann ist, im Hinblick auf das Weiterleben unserer Fälle von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale, die Lebenprognose der larvierten und tardierten Fom nicht so ungünstig. Dementsprechend hat Gottron mit Recht darauf hingewiesen, daß Riecke die Lebensprognose der 2. und 3. Form zu düster sieht. Bruhns hat in seiner monographischen Darstellung gleichfalls betont, daß die Fälle von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale am Leben bleiben und hat sie aus diesem Grunde mit der 2. und 3. Form Rieckes identifiziert.

Im Gegensatz zu den Ausführungen Glawtsches und Selmanowitschs, die ein stärkeres Auftreten der Röte erst im späteren Lebensalter beschreiben, steht nun unsere Feststellung, daß sich bei den Fällen von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale, die wir nach Jahren wiedersahen, in der Regel die Krankheitssymptome stark gemildert hatten, das heißt, daß die Erythrodermie mit fortschreitendem Lebensalter mehr oder minder geschwunden war und daß die Schuppung geringgradiger geworden war. Auch Barber hat ein Abnehmen der Erythrodermie mit fortschreitendem Lebensalter feststellen können. Eine Ausnahme bildet der Fall Hanna H. insofern, als bei dieser Kranken die Schuppung hochgradiger, das heißt hystrixartig geworden war, aber auch in diesem Fall ist die Erythrodermie schwächer geworden. Es ist hier hervorzuheben, daß die Rötung noch im Alter von 14 Jahren bestand. Andauerndes Vorhandensein, wenigstens im Gesicht, hat Galewsky bei einem 16- und bei einem 20jährigen Mädchen beschrieben. Dabei sei im Hinblick auf unsere 9 Kranken in Ergänzung betont, daß bei der Kranken Hanna H. das Gesicht keine Rötung mehr aufwies, während sonst im Bereich der übrigen hystrixartigen Körperdecke die Erythrodermie bestehen geblieben ist. Das Gesicht sah bei dieser Kranken leicht schmutzig aus, was beweist, daß dort noch immer geringgradige Hyperkeratose, aber keine Erythrodermie bestand, wobei zu bemerken ist, daß die Hyperkeratose im Gesicht wohl deshalb geringgradiger war als am Stamm, weil dort häufiger Waschungen vorgenommen werden. Es ist bei dieser Kranken noch darauf aufmerksam zu machen, daß die Periode seit einigen Monaten aufgetreten ist, die Schamhaare aber schwach ausgebildet sind und die Achselhaare noch völlig fehlen. Erwähnenswert ist außerdem, daß nach Angabe der Mutter nach Masern eine derartige Rückbildung der Hauterscheinungen eingetreten ist, daß die Kranke sich schon für dauernd gesundet hielt. Goldschlag hat auch bereits nach Fieber eine derartige vorübergehende Besserung bei

Erythrodermie ichthyosiforme congénitale gesehen. Die Rückbildung der Krankheitserscheinungen im fortschreitenden Lebensalter kann gelegentlich so erfolgen, daß nur noch eine lokalisierte Ichthosis congénita vorhanden ist. Dies war bei dem oben erwähnten Geschwisterpaar der Fall, und dabei scheint wieder bemerkenswert, daß diese gleiche Verlaufsweise unter Ausbildung einer lokalisierten Ichthyosis congénita bei Geschwistern aufgetreten ist.

Vorhanden war bei unserem Geschwisterpaar im Bereich der Kniekehlen und Ellenbogen und bei dem Mädchen auch auf der mittleren Rückenpartie und auf der Schläfe eine schmalbandige, bald schärfer, bald unschärfer gegen die Umgebung abgegrenzte Hyperkeratose.

Mit Recht hebt Bruhns hervor, daß man eine derartige lokalisierte Erythrodermie ichthyosiforme congénitale bzw. Ichthyosis congénita bei erstmaliger Beobachtung in diesem Zustand ohne Kenntnis der Vorgeschichte und Verlaufsweise diagnostisch kaum als Erythrodermie ichthyosiforme congénita bzw. Ichthyosis congénita wird erfassen können. Für die Schwierigkeit der Erfassung der Fälle spricht auch der richtige Hinweis Bockholts, daß man die bei derartigen Fällen gegebenen Erscheinungen, wenn sie allein vorhanden gewesen wären, als Lichen circumscriptum voraussichtlich gedeutet haben würde.

Jedenfalls sind diese unsere beiden Beobachtungen Beweis dafür, daß es wirklich eine lokalisierte Erythrodermie ichthyosiforme congénitale gibt, oder zu mindestens Beweis dafür, daß in der späteren Verlaufsweise die Erythrodermie ichthyosiforme congénitale in der lokalisierten Form auftreten kann. Derartige Beobachtungen sind identisch mit jenen Fällen, über die sich Rille als „Forme fruste“ der Erythrodermie ichthysioforme congénitale aussprach. Neuerdings wurde ein Fall von lokalisierter Erythrodermie ichthyosiforme congénitale von Simon, Cl. u. Coignerai bei einem 5½jährigen Knaben beschrieben.

Das Allgemeinbefinden, insbesondere die inneren Organe waren bei unseren Fällen nicht gestört, mit Ausnahme eines Falles, bei dem Taubstummheit bestand. Eine entsprechende Beobachtung wurde in der Literatur nicht gefunden. Winternitz sah allerdings bei einem 12jährigen Knaben beiderseitige Schwerhörigkeit. Irgendeine ins Auge fallende zurückgebliebene Entwicklung in körperlicher und geistiger Hinsicht war bei unseren Kranken, die das 1. und 2. Lebensjahrzehnt erreicht hatten, nicht festzustellen.

Hervorzuheben ist, die bei unseren Fällen gemachte Feststellung, daß die Stärke der Ausprägung, Abhängigkeit von der Jahreszeit aufweisen kann. Bei den erwähnten Fällen unserer Beobachtungsreihe wird unabhängig voneinander die Feststellung gemacht, daß die Erkrankung im Frühjahr und Herbst stärker hervortritt. Die Eltern der Kranken bzw. die Kranken selbst haben diese Beobachtung in den Einzelfällen unabhängig voneinander Jahre hindurch machen können. Auf die Abhängigkeit der Krankheitszustände von den Jahreszeiten, und zwar auch in dem Sinne, daß die Erkrankung im Frühjahr und Sommer stärker ausgeprägt ist, hat bereits Frei an Hand einer Beobachtung aus der Jadassonschen Klinik hingewiesen. Demgegenüber weist Bruhns, Gay und Jakob darauf hin, daß die Erythrodermie ichthyosiforme congénitale im Winter stärker zutage treten soll, was wir bei unserer doch verhältnismäßig großen Beobachtungsreihe niemals feststellen konnten. Bei dem wechselnden Verhalten in den verschiedenen Jahreszeiten war nach Angabe der Betroffenen bzw. ihrer Eltern in den Zeiten gringerer Ausprägung der Hautveränderung diese Geringgradigkeit zuweilen so ausgeprägt, daß die Betroffenen ihre Haut für normal gehalten haben. Die Angaben sind in Übereinstimmung zu bringen mit einer Beobachtung Caffiers bei Ichthyosis congénita, wo eine derartige Mauserung stattgefunden haben soll, daß die Haut vorübergehend glatt und weich war, später aber wieder Hornplattenbildung aufwies. Weiterhin sah Collmer bei einem Kind mit Erythrodermie ichthyosiforme congénitale innerhalb von 9 Wochen die verdickte Epidermis sich dreimal abstoßen. In diesem Fall ist der schnelle Wechsel, in dem die Mauserung erfolgte, bemerkenswert. Zu erwähnen ist noch, daß mit Rückbildung der Hauterscheinungen bei den Kranken auch die Rückbildung des Ektropiums festgestellt wurde (Fall 1). Es bestand also bei diesem Fall ein vorübergehendes Ektropium, auf das schon Kaposi hingewiesen hat. Ein Schwinden des Ektropium ist auch von Caffier festgestellt worden.

In unseren Krankenblättern wurden Keratome der Handteller und Fußsohlen viermal beschrieben. Bei den übrigen fünf Fällen wurde ein Vorliegen einer Hyperkeratose nicht festgestellt. In der Literatur sind Angaben in dieser Beziehung nur von Bockholt gemacht worden. Bemerkenswert ist die Mitteilung Bockholts insofern, als er einen 16jährigen Patienten mit Erythrodermie ichthyosiforme congénitale beschrieb, bei dem gleichmäßig verdeckte Verhornung der Handinnenflächen vorhanden war. Das Bemerkenswerte dieser Mitteilung ist nun auch noch darin gegeben, daß die Schwester des Kranken eine

Keratoma palmare aufgewiesen hat, und daß außerdem zwei Geschwister im Säuglingsalter gestorben sein sollen.

Blasenbildung ist bei den neun Kranken nur einmal beobachtet worden (Fall 3). Festzuhalten ist, daß mit fortschreitendem Lebensalter bei allen in der Literatur angegebenen Fällen die Blasenbildung geschwunden ist. Sie ist also anscheinend nur in den ersten Lebensjahren vorhanden. Auch Frei erwähnt bei der Schilderung seines Krankheitsfalles, das Verschwinden der Blasenbildung mit fortschreitendem Lebensalter. Bei unserem einen Krankheitsfall wurde sie bis zum 10. Lebensjahr beobachtet. Danach hätten wir in unserer Beobachtungsreihe eine Blasenbildung von 11 Prozent gehabt. MacKee und Rosen haben bei einer Zusammenstellung von 45 Fällen mit Erythrodermie ichthyosiforme congénitale bzw. überlebender Ichthyosis congénita 27 Prozent Blasenbildung gefunden.

In den Fällen, wo wir einen Blutbefund aufgestellt haben, wurde nichts Wesentliches festgestellt. Serologische Untersuchung nach Wassermann wurde hin und wieder angewandt, aber stets negativ befunden.

Wir haben eine große Anzahl Fälle von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale zusammengefaßt mitgeteilt und mit dieser Mitteilung aus einer Klinik mit großem Krankenmaterial einen Überblick über die Häufigkeit des Erscheinungsbildes in der Population gewonnen. Dabei ist aber zu bedenken, daß der prozentuale Anteil am gesund befundenen Hautmaterial sicherlich noch kleiner ist, als er bei der Beobachtung in der Berliner Universitäts-Hautklinik erscheint, da diese Klinik ein Sammelpunkt für seltenste Hautfälle darstellt.

An Hand der Krankenbeobachtungen konnten Feststellungen über die Verlaufsweise einzelner Krankheitsfälle von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale über mehrere Jahrzehnte hinaus gemacht werden. Dabei wurde ersichtlich, daß die Hautveränderungen mit fortschreitendem Lebensalter in der Regel schwächer geworden sind. Weiterhin ist ersichtlich, daß die Lebensprognose nicht als schlechte, insbesondere nicht als eine subletale wie bei Ichthyosis congénita gravis angesehen werden kann.

Aufgezeigt wurde weiterhin, daß klinisch sehr Vieles dafür spricht, daß die Erythrodermie ichthyosiforme congénitale identisch ist mit der 2. bzw. 3. Form der Ichthyosis congénita im Sinne Rieckes.

Die an Hand unserer Beobachtungsreihe gemachten symptomatischen Feststellungen dürften für die Kenntnis des Krankheitsbildes förderlich sein.

Wenig ergiebig waren die sich ergebenden Daten bezüglich des Erbmodus der Erythrodermie ichthyosiforme congénitale. Nach unseren Beobachtungen tritt die Erythrodermie ichthyosiforme congénitale nicht so häufig als Geschwisterkrankheit auf und vor allem nicht so häufig bei Kindern blutsverwandter Eltern, wie es nach den bisher in der Literatur bekanntgewordenen Fällen den Anschein hat. Siemens gibt z. B. bei der zweiten Form der Ichthyosis congénita Rieckes, der wir ja die Mehrzahl der Fälle von Erythrodermie ichthyosiforme congénitale gleichsetzten, 25 Prozent Vetternehen an.

Mit dem wiederholt erfolgten Hinweis, daß die Erythrodermie ichthyosiforme congénitale mit der Ichthyosis congénita, und zwar mit der 2. bzw. 3. Form im Sinne Rieckes identisch ist, ist zum Ausdruck gebracht, daß wir es bei der Erythrodermie ichthyosiforme congénitale mit einer Erbkrankheit zu tun haben. Die gegebene Zahl von 9 Beobachtungen, die sich unter rund 300 000 Haut- und Geschlechtskranken der Berliner Universitäts-Hautklinik befanden, zeigt, daß diese Erscheinungsform der Ichthyosis congénita innerhalb der Population sehr selten anzutreffen ist.

Am Schluß der Arbeit möchte ich Herrn Professor Gottron für die Stellung des Themas und für die freundliche Zurverfügungstellung des Krankenmaterials herzlich danken.

Literatur.

Archibald: Zbltt. f. H., Bd. 9 S. 307.
Arning: Derm. Woch., Bd. 1930. I. S. 350.
Barber: Zbltt. f. H., Bd. 38 S. 783.
Bockholt: Derm. Woch., Bd. 78 S. 449.
Bruhns: Arch. f. Derm., Bd. 113 S. 187; Handb. f. H. u. G., Bd. 8 II.
Caffier: Handb. f. H. u. G., Bd. 8 II S. 24.
Darier: Handb. f. H. u. G., Bd. 8 II S. 15.
Frei: Schles. Derm. Ges., 8. 7. 1922.
Froelich: Handb. f. H. u. G., Bd. 8 II S. 16.
Galewsky: Arch. f. Derm., Bd. 113 S. 373.
Gay u. Jakob: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 35 S. 375.
Glawtsche: Zitiert n. Liebermann.
Goldschlag: Derm. Zeitschr., Bd. 44 Heft 4/5 S. 235.
Gotton: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 4 S. 493 „Hautkrankheiten unter dem Gesichtspunkt der Vererbbarkeit". Fischer, Jena, 1935.
Hoffmann: Derm. Woch., Bd. 70 S. 75.
Kaposi: Handb. f. H. u. G., Bd. 8 II S. 26.
Leeuven: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 6 S. 44.
Liebermann: Derm. Woch. 1933 II S. 1882.
Mac Kee u. Rosen: J. of cutan 1917, 235.
Nicolas: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 3 S. 459.
Oliver: Arch. f. Derm., Bd. 7 Nr. 6.
Paranougian: Arch. of. Derm., Bd. 7 Nr. 2.
Pick: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 25 S. 163.
Pulvermacher: Derm. Zeitschr., Bd. 28 S. 354.
Riecke: Arch. f. Derm., Bd. 54 S. 303.
Richter: Arch. f. Derm., Bd. 152 Heft 1.
Rille: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 1 S. 335; Derm. Woch., Bd. 75, 1922, S. 1203.
Selmanowitsch: Zitiert n. Liebermann.
Siemens: Arch. f. Derm., Bd. 132 S. 209.
Simon, Cl., u. Coignerai: Derm. Woch., Bd. 1930 II S. 1255.
Terebinsky: Prakt. Wirtsch. (ruß.) 1909, Nr. 38/40.
Tobias: Arch. of. Derm., Bd. 12 Nr. 2, 1925.
Unna: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 32 S. 559.
Weiß: Arch. of. Derm., Bd. 12 Nr. 2, 1925.
Werther: Derm. Woch., Bd. 72 S. 189.
Westfalen: Nordwestdtsch. Derm. Vereinig. v. 26. 3. 1927.
Winternitz: Zbltt. f. H. u. G., Bd. 8 S. 161; Bd. 26 S. 345.

Lebenslauf.

Am 8. Mai 1912 wurde ich als Sohn des Kaufmanns Walter Klein und seiner Ehefrau Margarethe geb. Burmeister in Stettin geboren. 1918 trat ich in die Vorschule des Hohenzollern-Gymnasiums in Berlin ein. 1919 und 1920 besuchte ich das Humboldt-Gymnasium. 1921—1923 war ich auf dem Leibnitz-Gymnasium. Hierauf kam ich auf das Landheim des Freiherrn von Lützow in Zossen, kurze Zeit später aber schon ging ich zum Leibnitz-Gymnasium zurück. 1925—1932 besuchte ich die Staatliche Bildungsanstalt in Potsdam, wo ich am 6. Februar 1932 meine Reifeprüfung ablegte. Im April 1932 immatrikulierte ich bei der Universität Berlin, um Zahnheilkunde zu studieren. Am 30. Oktober 1933 bestand ich in Berlin das Physikum für Zahnmediziner und am 10. Dezember 1935 das Staatsexamen.

Walter K l e i n.